

Tumeurs cardiopéricardiques

F. Prunier, W. Abi Khalil, J. Laporte, J.-L. de Brux, A. Furber

Les tumeurs cardiopéricardiques primitives sont rares. Leur incidence est estimée à environ 0,02 %, les trois quarts sont bénignes et le myxome de l'oreillette gauche représente la première étiologie. Les tumeurs secondaires sont plus fréquentes et sont retrouvées dans environ 6 % des séries autopsiques des patients cancéreux. L'échocardiographie transthoracique (ETT) couplée à l'échographie transœsophagienne (ETO) sont les examens clés du diagnostic, suffisants pour confier le patient au chirurgien en présence d'un aspect typique de myxome de l'oreillette gauche. Pour les tumeurs de l'oreillette gauche non évocatrices d'un myxome, comme pour les tumeurs des autres cavités cardiaques ou du péricarde, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix. En cas de non disponibilité ou de contre-indication de l'IRM, le scanner permet de progresser dans le diagnostic étiologique et topographique de la tumeur. Ces méthodes d'imagerie non invasive permettent de guider les décisions d'exérèse chirurgicale.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Tumeurs cardiaques bénignes ; Tumeurs cardiaques malignes ; Myxome de l'oreillette gauche ; Échocardiographie ; IRM ; Scanner

Plan

■ Introduction	1
■ Classification	2
Tumeurs primitives	2
Tumeurs secondaires	2
■ Tumeurs bénignes cardiopéricardiques	2
Myxome	2
Lipome et hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire	6
Fibroélastome papillaire	7
Rhabdomyome	7
Fibrome	8
Autres tumeurs cardiaques bénignes	8
■ Tumeurs cardiopéricardiques malignes primitives	9
Sarcomes	9
Mésothéliome péricardique	9
Lymphome primitif cardiaque	9
■ Tumeurs cardiopéricardiques secondaires	9
Signes cliniques	10
Examens complémentaires	10
Principes thérapeutiques	10
■ Stratégie diagnostique	11

■ Introduction

Les tumeurs cardiopéricardiques primitives sont rares. Leur incidence dans les principales séries autopsiques varie de 0,0017 à 0,28 % [1], soit une incidence moyenne de 0,02 % dans une population non sélectionnée [2]. Environ 75 % de ces tumeurs sont bénignes. Les tumeurs cardiopéricardiques secondaires sont

plus fréquentes, variant de 1,5 à 20,6 % (moyenne à 6 %) des séries autopsiques de patients atteints d'une maladie maligne [3]. Les progrès de la chirurgie cardiaque d'exérèse permettent une résection plus complète des tumeurs bénignes et des tumeurs malignes symptomatiques. L'intérêt actuel pour les tumeurs cardiaques tient à l'apport considérable des méthodes d'investigation non invasives que constituent l'ETT et l'ETO [4], l'IRM [5-7] et, à un moindre degré, la tomодensitométrie. Ces méthodes permettent, devant une masse anormale, d'en confirmer le diagnostic en éliminant les faux positifs, d'en préciser le siège et l'extension. L'IRM est plus performante que le scanner en termes de résolution de contraste des tissus mous, d'analyses de détails morphologiques, tel que l'extension, le site d'origine, les structures adjacentes et en termes d'imagerie fonctionnelle ou de perfusion tissulaire. Les avantages du scanner résident dans sa capacité de détection des calcifications, son utilité en cas de contre-indications à l'IRM et son temps d'acquisition plus court. Les deux techniques d'imagerie ne peuvent pas différencier les tumeurs bénignes des tumeurs malignes. Cependant, il existe quelques critères en faveur du caractère malin d'une tumeur comme l'atteinte du cœur droit, l'infiltration intramyocardique et la présence d'un hémopéricarde. À l'inverse, les tumeurs bénignes atteignent plutôt les cavités gauches, longeant le septum interatrial (SIA) et s'accompagnant rarement d'épanchement péricardique.

L'IRM et le scanner sont capables de différencier les tissus adipeux des tissus mous et des collections kystiques liquidien- nes. L'utilisation de produit de contraste améliore la sensibilité de détection des tumeurs infiltrantes ou des zones hypervascularisées ; généralement, les tumeurs rehaussent leur signal ou leur densité plus que le myocarde avoisinant. Mais l'aspect variable du rehaussement complique la différenciation entre une masse maligne et une masse bénigne.

■ Classification

Tumeurs primitives

Tumeurs primitives bénignes

Elles représentent environ 75 % des tumeurs primitives cardiaques [1, 8] et sont largement dominées par le myxome. Les différents types de tumeurs se rencontrent à une fréquence variable en fonction de l'âge [8-10] :

- chez le nourrisson, le rhabdomyome est la tumeur la plus fréquente (65 %), suivie du tératome (18 %) et du fibrome (12 %), les autres tumeurs étant beaucoup plus rares (hémangiome, mésothéliome du noeud de Tawara, etc.) ;
- chez l'enfant de 1 à 16 ans, le rhabdomyome représente près de la moitié des tumeurs, puis à fréquence égale, environ 15 %, se rencontrent les myxomes, tératomes et fibromes, puis plus rarement, les hémangiomes, mésothéliomes, neurofibromes et hamartomes ;
- chez l'adulte de plus de 16 ans, le myxome est la tumeur largement prédominante (environ 50 %), puis viennent le lipome (20 %), principalement rencontré chez le sujet âgé, le fibroélastome papillaire (16 %) et plus rarement les fibromes, rhabdomyomes, hémangiomes, mésothéliomes tawariens, neurofibromes, lymphangiomes et *granular cell tumor* [8].

“ Point fort

Les tumeurs cardiopéricardiques primitives sont :

- rares ;
- le plus souvent bénignes ;
- le myxome en est la principale étiologie.

Tumeurs primitives malignes

Environ un quart des tumeurs cardiaques primitives sont malignes. Il s'agit quasiment exclusivement de sarcomes [8]. Chez l'enfant, ces tumeurs sont rares et dominées par le rhabdomyosarcome, suivi du fibrosarcome puis du tératome malin. Chez l'adulte, l'angiosarcome est le type histologique le plus fréquent (33 %), puis suivent le rhabdomyosarcome (21 %), le mésothéliome malin (16 %), le fibrosarcome (11 %) et le lymphome malin de localisation cardiaque primitive (6 %) ; beaucoup plus rarement se rencontrent le thymome malin, et des sarcomes parfois difficiles à classer (ostéosarcomes, leiomyosarcomes, liposarcome, synoviosarcome, sarcomes indifférenciés, etc.).

Tumeurs secondaires

Que se soit par extension locale des tumeurs de localisation thoracique, par dissémination hématogène ou lymphatique, la plupart des cancers peuvent donner des métastases cardiaques. Les cancers bronchopulmonaires en sont les principaux pourvoyeurs, suivis des mélanomes malins, lymphomes et leucémies [3]. Dans les séries autopsiques, il est retrouvé approximativement 25 % d'atteintes cardiopéricardiques chez les sujets décédés de carcinome bronchique, 15 à 20 % des décès par cancer du sein, 35 à 60 % des décès par mélanome malin, 15 à 30 % des décès par lymphomes et 50 à 75 % des patients décédés de leucémies aiguës [11].

■ Tumeurs bénignes cardiopéricardiques

Ce groupe est constitué de tumeurs dites bénignes quant à leurs caractéristiques anatomopathologiques, mais qui peuvent engendrer de graves complications, parfois létales.

Myxome

Tumeur cardiaque bénigne la plus fréquente, le myxome est diagnostiqué essentiellement entre 30 et 60 ans (âge moyen : 53 ans) mais peut être découvert à tout âge [12-15]. Il existe une nette prédominance féminine.

Anatomopathologie

Le myxome est une tumeur carcinologiquement bénigne, dérivée de reliquats vestigiaux embryonnaires sous-endo-cardiques « pluripotents », séquestrés habituellement dans la région limbique de la fosse ovale [16].

Aspect macroscopique

Le myxome apparaît comme une masse ovoïde bien individualisée dont la surface peut être lisse ou recouverte de franges, soit fines et fragiles, soit épaisses et polylobées. Sa consistance est le plus souvent ferme, malgré l'impression visuelle de fragilité. Les fines franges sont habituellement gélatineuses et translucides. Sa couleur va du gris translucide au brun foncé (zones hémorragiques). En coupe, il est fréquent de visualiser des zones kystiques, hémorragiques, ou calcifiées (myxomes vieillissants). Son poids et sa taille sont extrêmement variables : la plupart des myxomes opérés sont supérieurs à 5 cm (limite moyenne à partir de laquelle les myxomes ont un retentissement cardiaque). Les plus gros myxomes rencontrés dépassaient 15 cm. Le poids moyen est de 35 g (0,75 à 450 g dans la littérature) [15]. Élément important du diagnostic, l'implantation se fait par un pédicule court (moins de 1 cm) à large base (1 cm²), les formes sessiles se rencontrant beaucoup plus rarement et essentiellement au niveau des ventricules.

Localisation

75 à 90 % des myxomes publiés dans la littérature sont de localisation auriculaire gauche. Dans l'immense majorité des cas, la tumeur est implantée sur le septum interauriculaire, au niveau de la fosse ovale ou de ses bords. Lorsque l'insertion n'est pas septale, elle se fait par ordre décroissant sur les faces postérieure et antérieure de l'oreillette gauche ou dans l'auricule gauche. Il existe 15 à 20 % de localisations auriculaires droites (autour de la fosse ovale) et environ 5 % des myxomes sont implantés dans les ventricules. Les myxomes à localisation multiple sont rarement dans une même cavité. La localisation valvulaire est exceptionnelle (une vingtaine de cas publiés) [1, 16-18].

Aspect microscopique

Très caractéristique, l'étude microscopique pose rarement de problème diagnostique. Au sein d'une matrice amorphe abondante myxoïde se trouvent des cellules étoilées, des vaisseaux rudimentaires ou des structures angioïdes malformées, des cellules mésenchymateuses fusiformes à un ou deux noyaux arrondis ou ovalaires et des cellules endothéliales [1, 16, 19].

Signes cliniques et moyens diagnostiques

Le très grand polymorphisme clinique explique le retard diagnostique fréquemment observé (12 mois en moyenne) [15-17]. Les moyens diagnostiques modernes, en particulier l'ETT et l'ETO, facilitent grandement la démarche diagnostique.

Forme typique : myxome de l'oreillette gauche

L'obstruction plus ou moins complète de l'orifice mitral lors de la diastole ventriculaire explique la plupart des symptômes rencontrés dans cette localisation.

Signes fonctionnels. La dyspnée d'effort est le signe le plus fréquent. Il peut également s'agir d'une dyspnée paroxystique nocturne, d'une orthopnée, d'un œdème pulmonaire aigu à répétition, d'une hémoptysie, d'une insuffisance ventriculaire gauche chronique et, dans les formes évoluées, d'une insuffisance cardiaque globale. Les signes évocateurs d'une obstruction

mitrale sont très inconstants (accès de dyspnée, de toux ou de cyanose, lipothymie, syncope, mort subite), mais ils sont très évocateurs lorsqu'ils surviennent aux changements de position.

Les signes généraux peuvent être au premier plan et mimer une maladie inflammatoire : asthénie, anorexie, amaigrissement, fièvre, rash cutané, myalgies, arthralgies, syndrome inflammatoire biologique, etc.

Signes stéthoscopiques. Une auscultation pseudomitrale est fréquemment retrouvée, associant des signes de sténose mitrale (roulement diastolique, éclat du premier bruit), à des signes inconstants de régurgitation mitrale. Le classique *tumor plop* correspond à la chute du myxome sur l'appareil mitral en début de diastole : il s'agit d'un bruit sourd, protodiastolique, à différencier d'un claquement d'ouverture mitral, plus précoce et de tonalité plus aiguë. Une impression de dédoublement du premier bruit peut être due à l'expulsion brutale de la tumeur prolabée dans le ventricule. La variabilité de l'auscultation en fonction de la position du patient est un bon élément d'orientation. Ces signes inconstants ont pour principal intérêt de motiver une demande d'échographie cardiaque qui posera le plus souvent le diagnostic.

Électrocardiogramme. Le rythme est le plus souvent sinusal. Contrairement à la maladie mitrale, les troubles du rythme supraventriculaire sont rares [14, 20]. Les signes d'hypertrophie auriculaire gauche, l'allongement de l'espace PR et l'hypertrophie ventriculaire droite sont plus fréquents.

Radiographie thoracique. Le plus souvent normale, elle peut révéler des signes de dilatation auriculaire gauche, une silhouette mitrale, une dilatation artérielle pulmonaire, une redistribution vasculaire vers les lobes supérieurs. La visualisation de calcifications tumorales est exceptionnelle et semblerait plus fréquemment retrouvée dans les myxomes de l'oreillette droite [14, 15].

Échocardiographie [4, 21-25]. Examen non invasif, l'échocardiographie a totalement supplanté l'angiocardigraphie sélective dans le diagnostic des masses intracardiaques.

Échocardiographie temps-mouvement (TM). L'échocardiographie TM permet le diagnostic de la plupart des myxomes de l'oreillette gauche prolabant dans le ventricule en diastole. En coupe parasternale gauche transmitrale, l'aspect caractéristique est une diminution de la pente EF, une abrasion de l'onde A et, surtout, l'apparition d'un nuage d'échos denses, ondulés, stratifiés entre les feuillets mitraux (Fig. 1). Il s'écoule un laps de temps caractéristique entre l'ouverture de la valve au point D et l'apparition du nuage d'échos. Ce délai correspond à l'inertie de la tumeur qui s'engage entre les feuillets mitraux. Sur le balayage de l'oreillette gauche lors de la systole ventriculaire, ce même nuage est présent en arrière de la racine aortique. En présence d'un myxome de petite taille à mobilité réduite ou peu échogène, le mode TM peut être pris en défaut.

Échocardiographie bidimensionnelle. Elle possède une sensibilité et une spécificité beaucoup plus grande que le mode TM. Elle permet d'analyser la taille, la localisation, la zone d'insertion et son pédicule, les mouvements du myxome et son retentissement sur l'appareil valvulaire. L'échogénicité est le plus souvent homogène, d'aspect granité, mais parfois hétérogène en présence de zones hémorragiques ou de calcifications (Fig. 2). L'utilisation de multiples incidences permet de dépister les myxomes multiples et d'éliminer les pseudotumeurs liées à des réverbérations et n'existant que dans une seule incidence. Dans les formes typiques de myxomes, bien circonscrits, implantés par un pédicule court sur le septum interauriculaire et prolabant dans le ventricule en diastole, le diagnostic de certitude est posé.

Échocardiographie Doppler. Le Doppler pulsé, le Doppler continu et le Doppler couleur permettent de mieux analyser le retentissement valvulaire de la tumeur. Le gradient diastolique transmitral est calculé par l'équation de Bernoulli simplifiée. Le Doppler couleur permet de mieux délimiter la masse tumorale au sein de l'oreillette gauche.

ETO. Le diagnostic de myxome peut être rendu difficile par une mauvaise échogénicité du patient ou par une présentation

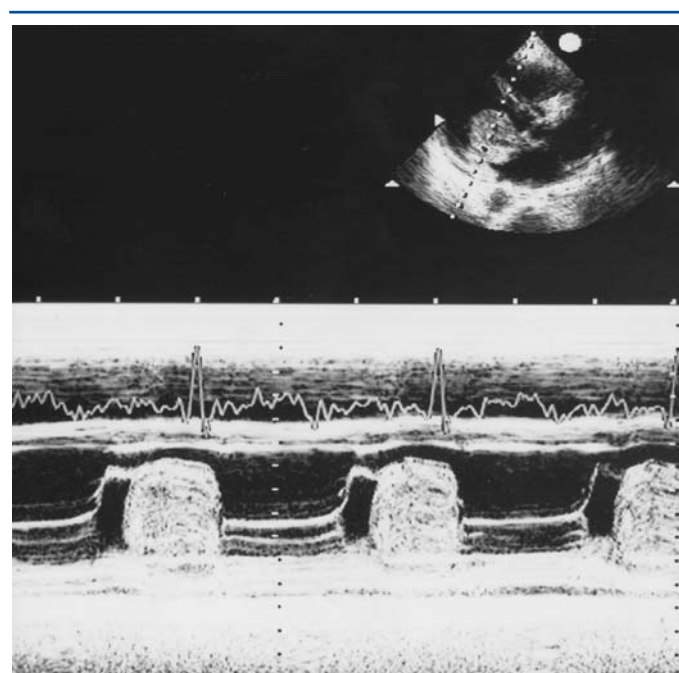


Figure 1. Échocardiographie temps-mouvement (TM) en coupe parasternale gauche d'un myxome de l'oreillette gauche. Diminution de la pente EF, abrasion de l'onde A et surtout apparition d'un « nuage » d'échos denses, ondulés, stratifiés, entre les feuillets mitraux.

échographique atypique. L'ETO peut être alors d'un grand secours. Elle permet une meilleure analyse de l'implantation de la tumeur (surtout avec les nouvelles sondes multiplans) et de son retentissement sur l'appareil mitral (Fig. 3), une étude morphologique précise des autres cavités cardiaques, en particulier de l'oreillette droite. Enfin, l'ETO joue un rôle prépondérant dans la plupart des diagnostics différentiels [26].

IRM. Bien visualisé en IRM, le myxome apparaît comme une tumeur intracavitaire lobulée et mobile [27], dont le signal d'intensité intermédiaire en T1 est comparable ou parfois plus intense que le myocarde (Fig. 4) [28-33]. Sa taille et son implantation sont parfaitement précisées. Des calcifications sont souvent présentes et donnent à la tumeur un aspect inhomogène, de même que des zones hémorragiques qui apparaissent en hypersignal. En présence d'un myxome obstructif prolabant ou non, les séquences d'écho de spin sont parfois d'interprétation difficile du fait de l'existence d'un hypersignal intracavitaire secondaire au ralentissement du flux sanguin. Les séquences d'écho de gradient (ciné-IRM) permettent alors une meilleure visualisation de la tumeur, qui apparaît en hyposignal, et permettent l'étude de sa cinétique [27, 34, 35].

Cependant, dans sa forme typique, le diagnostic de myxome est établi par l'ETO et l'IRM n'apporte pas de renseignement complémentaire [6]. Ce n'est que lorsque le contexte clinique ou l'aspect échocardiographique ne permettent pas de conclure que l'IRM a sa place [29], notamment lorsque le myxome présente une autre localisation que l'oreillette gauche, où elle devient plus performante que l'échocardiographie. Il est également parfois difficile de différencier un myxome d'un thrombus. L'injection de gadolinium, produit de contraste paramagnétique, entraîne un rehaussement de l'intensité du signal du myxome [35, 36] dû à l'augmentation de la vascularisation, alors qu'en présence d'un thrombus l'intensité du signal ne varie pas. Il faut cependant nuancer cette affirmation, un thrombus vieillissant, par l'intermédiaire d'une néovascularisation importante, prendre le contraste. D'autre part, cette prise de contraste n'est pas spécifique du myxome et se voit dans d'autres tumeurs cardiaques.

Tomodensitométrie (TDM) ou scanner. Le scanner révèle une image ronde ou ovoïde, lobulée et hypodense, avec un faible rehaussement après l'injection du produit de contraste. La

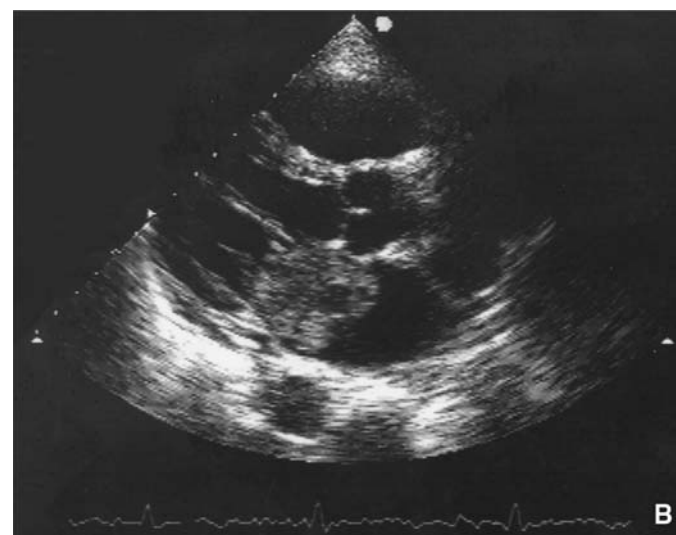


Figure 2. Échocardiographie bidimensionnelle en coupe longitudinale. Grand axe d'un myxome de l'oreillette gauche prolabant dans le ventricule gauche en diastole.

A. Systole.

B. Diastole.



Figure 3. Myxome de l'oreillette gauche en échocardiographie transœsophagienne implanté sur le septum interauriculaire.

tumeur est souvent hétérogène en raison de la présence de calcifications visibles dans 15 à 20 % des cas (densité variant entre 40 et 100 unités Hounsfield [UH]) [37, 38] et de zones intracavitaires ayant une hypodensité hétérogène de nature gélatineuse, hémorragique ou kystique.

Angiocardiographie sélective couplée au cathétérisme droit. Référence avant l'ère de l'échographie, l'angiocardiographie, méthode invasive, n'est plus guère utilisée. Le cathétérisme droit peut montrer une hypertension artérielle et capillaire pulmonaire en rapport avec l'obstruction mitrale, une encoche « y » sur la courbe de pression capillaire liée à une diminution brutale de la pression auriculaire gauche lors du passage de la tumeur dans le ventricule, une encoche sur la portion ascendante de la courbe de pression ventriculaire gauche en cas d'expulsion du myxome hors du ventricule. La cinéangiographie permet, au temps gauche après injection du produit de contraste dans l'artère pulmonaire, de visualiser la tumeur, sa taille et sa mobilité. Les myxomes de petite taille, accolés au septum interauriculaire ou immobiles, peuvent ne pas être visualisés. La coronarographie est réalisée dans le cadre du bilan préopératoire en fonction de l'âge du patient et de ses facteurs de risque.

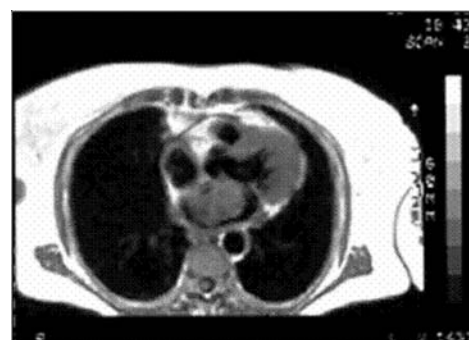


Figure 4. Myxome de l'oreillette gauche en IRM (séquences en écho de spin pondérées en T1 en coupes transverses). Le myxome apparaît plus intense que le myocarde, sa taille et son implantation sont parfaitement précisées.

Complications du myxome.

Embolies systémiques [1, 14, 39, 40]. Elles représentent un mode fréquent de révélation du myxome, découvert le plus souvent lors de la réalisation d'une échographie cardiaque dans le cadre du bilan étiologique, beaucoup plus rarement lors de l'analyse histologique de l'embolie. Des symptômes évocateurs d'embolie sont retrouvés dans 30 à 40 % des séries de myxomes des cavités gauches, contre seulement 10 % dans les localisations droites. Il peut s'agir de matériel thrombotique détaché de la surface du myxome, d'une frange du myxome, voire du myxome entier rompu au niveau de son pédicule. Environ la moitié des embolies concernent les artères cérébrales, y compris rétiniennes. Les embolies de grandes tailles peuvent se bloquer dans l'aorte abdominale, au niveau de la bifurcation aortique ou dans les membres, réalisant des tableaux aigus bruyants. Quant aux petits embolies, ils peuvent migrer dans toutes les artères, avec des conséquences extrêmement variables selon qu'il s'agit des artères rénales, coronaires, mésentériques ou des vaisseaux capillaires. Une vingtaine d'infarctus rapportés à une embolie intracoronaire sont décrits dans la littérature.

Anévrysmes artériels. Particulièrement redoutables dans leur localisation cérébrale, ils se rencontrent dans tous les territoires artériels. Il s'agit d'une dégénérescence myxomateuse de la paroi artérielle au contact d'un embolie tumoral. Le tissu myxomateux détruit la paroi de l'endothélium vasculaire à l'adventice, ne laissant entre la lumière et les tissus avoisinants que des cellules



Figure 5. Myxome de l'oreillette droite en échocardiographie transœsophagienne en coupe longitudinale.

myxomateuses et quelques travées collagènes de l'adventice. Ces anévrysmes évoluent ensuite de façon complètement autonome, expliquant leur découverte, et surtout leur rupture, de nombreuses années après la tumorectomie [41].

Infection du myxome. Le myxome infecté est une entité rare, seule une vingtaine de cas ayant été publiés, dont le diagnostic différentiel avec l'endocardite infectieuse est difficile. Les germes sont fixés en surface de la tumeur ou au niveau de végétations adhérentes. Il s'agit d'une urgence chirurgicale de façon à prévenir la survenue d'un embolie septique, catastrophique au niveau cérébral [14, 42].

Myxome du ventricule gauche

Rare, il est le plus souvent rencontré chez la femme jeune. Il est volontiers sessile ou d'implantation mal limitée. Les signes cliniques sont dominés par l'obstruction aortique avec une grande fréquence de syncopes à l'emporte-pièce. Il se complique très souvent d'embolies systémiques.

Myxome de l'oreillette droite

Il entre plus volontiers dans les formes à localisation multiple que le myxome des cavités gauches. L'implantation se fait généralement par un pédicule sur le pourtour de la fosse ovale (Fig. 5). La tumeur est calcifiée dans 10 % des cas. Comme dans l'oreillette gauche, elle peut prolaber dans le ventricule en diastole et être responsable d'un tableau obstructif. L'examen clinique peut révéler des signes d'insuffisance ventriculaire droite, ainsi que des accès de cyanose en cas de shunt droite-gauche. L'auscultation permet parfois d'entendre un souffle

systolique de régurgitation tricuspide en cas d'ouverture bloquée des feuillets tricuspides, un roulement diastolique de sténose tricuspide, un bruit protosystolique d'expulsion de la tumeur hors du ventricule. La complication majeure est l'embolie pulmonaire, qui peut être bruyante, massive, voire mortelle, ou, au contraire, silencieuse et répétitive, responsable à terme d'un cœur pulmonaire chronique. La rupture de formations anévrysmales pulmonaires peut expliquer la survenue d'hémoptysies. Dans cette localisation, l'ETT est plus souvent prise en défaut, ce qui justifie la voie transœsophagienne et l'IRM au moindre doute (Fig. 6).

Myxome du ventricule droit

Sa principale particularité est d'être presque toujours associé à d'autres localisations myxomateuses. Il est également constaté une grande fréquence des formes familiales [43].

Myxome valvulaire

Cette localisation exceptionnelle (17 cas rapportés sur la tricuspide, dix cas sur la mitrale, deux cas sur l'aortique et 1 sur la pulmonaire) pose de réelles difficultés diagnostiques [44-46]. Chez l'adulte, le diagnostic différentiel se fait surtout avec une végétation oslérienne. Chez l'enfant, il faut également éliminer un kyste hématurique valvulaire et, chez le sujet âgé, le papillome valvulaire, qui est plus fréquent mais asymptomatique.

Présentation particulière : « maladie inflammatoire systémique »

Certains myxomes revêtent une forme clinique trompeuse, égarant le clinicien vers une maladie inflammatoire. À la fièvre peut s'ajouter une multitude de symptômes : asthénie intense, myalgies, arthralgies, lésions cutanées, syndrome de Raynaud, manifestations emboliques, etc. La biologie met en évidence des troubles de l'hémogramme, une augmentation des protéines de l'inflammation, divers désordres immunologiques, comme la présence de complexes immuns circulants, la fausse positivité à différents tests sérologiques, une dysglobulinémie, des dépôts de complexes immuns, etc. Bien souvent, un diagnostic de collagénose ou de vascularite est évoqué, mais la présence de discordances biologiques associées à une inefficacité thérapeutique doivent éveiller l'attention. Tous ces signes disparaissent après tumorectomie. L'ensemble du tableau est expliqué par la sécrétion d'interleukine 6 par le myxome [32, 47].

Myxomes multiples et récidivants [13, 48]

Il est classique de distinguer les formes multiples simultanées, dites « synchrones », des formes multiples dans le temps, dites « métaphores ». Les formes récurrentes au même site d'implantation sont secondaires à une exérèse incomplète qui laisse en place des cellules dysembryoplasiques. Les récides vraies sont des tumeurs survenant de façon itérative à distance du site initial. Les facteurs de risque de récidence sont le jeune âge du patient, une localisation atypique, l'existence de lésions

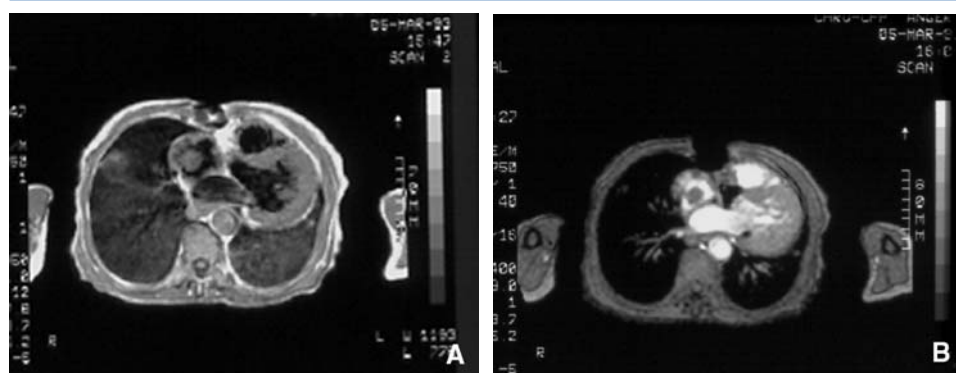


Figure 6. Myxome de l'oreillette droite en IRM coupe transversale.

A. Séquences en écho de spin pondérées en T1.

B. Séquences en écho de gradient ciné-IRM.

extracardiaques, le caractère familial (transmission sur un mode supposé autosomique dominant), le caractère métachrone ou synchrone des tumeurs. Les récurrences surviennent dans 7 à 14 % des cas, en moyenne 2 ans après le premier épisode et, pour plus de 90 % d'entre elles, dans les 4 ans. C'est pourquoi il est recommandé une surveillance échographique semestrielle pendant 2 ans, puis annuelle pendant 4 à 5 ans.

Lésions extracardiaques associées

Deux syndromes partiels ont été initialement décrits : le syndrome NAME (*naevi, atrial myxoma, myxoid neurofibromata, ephelides*) et le syndrome LAMB (*lentiginos, atrial myxoma, mucocutaneous myxoma, blue naevi*). Le complexe de Carney regroupe diverses anomalies pouvant être associées au myxome cardiaque avec, par ordre de fréquence : une lentiginose cutanéomuqueuse, des myxomes cutanés ou muqueux, des lésions micronodulaires surrénaliennes bilatérales parfois compliquées d'un syndrome de Cushing, une atteinte testiculaire (tumeur des cellules de Sertoli ou nodules leydigiens), un adénofibrome mammaire, un adénome hypophysaire à *growth hormone* (GH). Dans cette forme, le myxome survient plus jeune, plus souvent dans l'oreillette droite ou les ventricules. Il est fréquemment multiple et les récurrences sont nettement plus fréquentes que dans les formes sporadiques [49, 50].

Traitement

Dès le diagnostic posé, l'exérèse chirurgicale sous circulation extracorporelle doit être réalisée sans délai, en raison du risque d'embolie ou de mort subite par enclavement de la tumeur. Le principe repose sur l'exérèse complète du myxome en évitant les manœuvres exposant aux risques de migration. En cas de myxome de l'oreillette gauche, la voie biauriculaire transseptale est préférée à l'atriotomie gauche par de nombreux auteurs [51, 52]. L'atriotomie gauche permet la localisation de l'insertion sans mobiliser la tumeur, puis l'artériotomie droite expose la zone ovale, qui est excisée. Si le myxome est petit, il est extrait à travers la communication interauriculaire ainsi créée ; s'il est plus gros, son exérèse est réalisée par l'incision auriculaire gauche. Cette technique évite toute mobilisation du myxome, permet d'explorer l'ensemble des cavités cardiaques et les appareils valvulaires mitral et tricuspide. Les myxomes ventriculaires sont opérés par ventriculotomie. La mortalité périopératoire est inférieure à 4 %.

“ Point fort

Le myxome

- Principalement localisé dans l'oreillette gauche
- Dans sa forme typique, il est implanté par un pédicule court sur le septum interauriculaire
- Le diagnostic est essentiellement échographique
- L'exérèse chirurgicale doit être réalisée sans délai en raison du risque de complications emboliques
- Le risque de récurrence impose un suivi échographique régulier

Lipome et hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire

Lipome [53]

Le lipome est une masse encapsulée, constituée d'adipocytes matures et de tissu fibreux dont le développement peut se faire à partir de trois structures : le sous-endocarde dans la moitié des

cas, le péricarde dans un quart des cas, et le myocarde pour le quart restant. Longtemps asymptomatique, le lipome peut être responsable, dans les formes évoluées, de nombreux signes cliniques non spécifiques, parmi lesquels ont été rapportés un syndrome obstructif par protrusion dans les cavités cardiaques, en particulier ventriculaires pour les localisations sous-endocardiques, des troubles du rythme et des troubles de conduction en cas de localisation intramyocardique. Il peut simuler un épanchement péricardique compressif ou une masse médiastinale extracardiaque dans les formes à développement péricardique. L'échographie cardiaque met en évidence une masse bien circonscrite et hyperéchogène.

L'IRM permet ici un diagnostic histologique de certitude [53-60]. Sur les images pondérées en T1, le lipome apparaît en hypersignal, d'intensité voisine à la graisse médiastinale. En T2, une faible décroissance de l'intensité du signal de la tumeur est observée vis-à-vis du signal myocardique, qui diminue nettement. Des séquences de suppression de graisse peuvent être utiles pour préciser l'extension de la tumeur et la différencier d'un liposarcome infiltrant, d'une métastase d'un mélanome malin dont le signal est réhaussé après injection de gadolinium ou d'un hématome intramyocardique [28]. Le scanner révèle une image bien délimitée ayant une densité proche de celle de la graisse médiastinale (-100 UH), sans rehaussement après injection de produit de contraste. En position péricardique, les lipomes ont des densités hétérogènes (avec des zones hyperdenses). Seule l'existence d'un syndrome obstructif sévère ou d'une compression péricardique, révélés par l'échocardiographie ou l'IRM, justifie un traitement chirurgical radical.

Hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire [57, 58]

Plus fréquente que le lipome, elle touche préférentiellement le sujet âgé (moyenne d'âge 70 ans), avec une prédominance féminine. Elle est fréquemment associée à une obésité ou à une pathologie pulmonaire bronchique (bronchopneumopathie chronique obstructive [BPCO], asthme, emphysème). Elle est retrouvée dans 1 % des séries autopsiques. L'hypertrophie est liée à une importante infiltration lipidique du septum interauriculaire en continuité avec la graisse épicaudique. Elle peut bomber dans l'oreillette droite et donner une masse auriculaire qui, dans les formes massives, peut entraîner une obstruction de l'abouchement de la veine cave. Le foramen ovale est toujours épargné. L'électrocardiogramme montre souvent des anomalies de l'onde P dans les dérivations inférieures : onde P élargie avec un aspect de double bosse, onde P biphasique avec positivité initiale large suivie d'une négativité étroite appelée *dome and dip*, très caractéristique de l'affection. Les troubles du rythme supraventriculaires sont très fréquents et réfractaires au traitement. L'ETT, et surtout l'ETO, sont le plus souvent suffisantes pour affirmer le diagnostic. Un aspect caractéristique en haltère ou en diabolito du septum interauriculaire est décrit et apparaît quasi pathognomonique si l'épaisseur septale est supérieure à 15 mm. En cas de doute, le scanner, ou surtout l'IRM, peuvent confirmer la nature grasseuse de la tumeur [58]. Le scanner montre une image en aspect de diabolito, homogène, hypodense (densité proche de celle de la graisse), avec des bords libres, confiné au SIA et absente dans la fosse ovale. Bien que le processus bénin soit diagnostiqué par son apparence homogène, certains cas d'hypertrophie lipomateuse du SIA peuvent apparaître inhomogènes en fonction du nombre et de la distribution des myocytes dans la lésion, rendant l'analyse par le scanner ou l'IRM plus délicate. Récemment, Fan et al. ont démontré que l'hypertrophie lipomateuse du SIA pouvait fixer le fluorodésoxyglucose (FDG) à la tomographie par émission de positons (TEP), probablement en lien avec la présence de graisse brune. Ils recommandent la corrélation de ces résultats avec ceux du scanner ou de l'IRM afin d'éviter un faux positif d'un diagnostic de malignité [60]. La seule indication chirurgicale est l'obstruction de la veine cave.

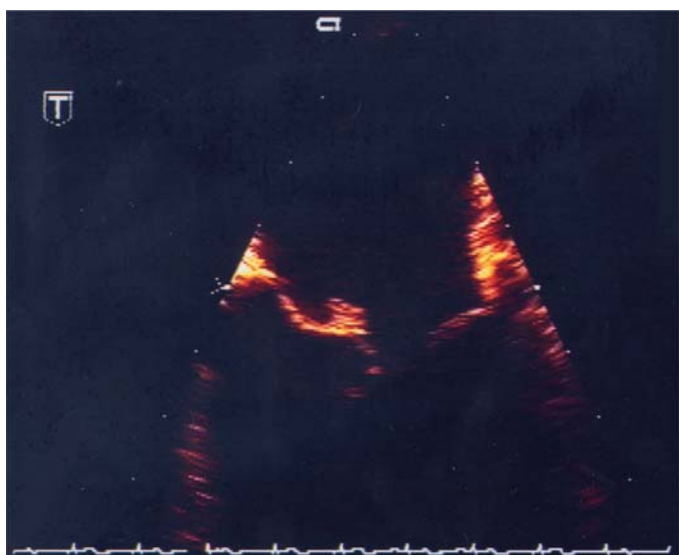


Figure 7. Fibroélastome papillaire siégeant sur la grande valve mitrale en échocardiographie transœsophagienne.

Fibroélastome papillaire

Il constitue la troisième étiologie des tumeurs bénignes de l'adulte [1]. Diagnostiqué à tout âge, il touche principalement le sujet de plus de 60 ans. Le plus souvent unique, il est implanté sur les valves dans 80 % des cas, avec une nette prédominance pour les valves aortiques. Cette tumeur de petite taille (80 % des fibroélastomes sont inférieurs à 1 cm) reste asymptomatique dans la majorité des cas. L'examen histologique montre un centre dense fait de fibres collagènes et élastiques, de cellules musculaires lisses, recouvert de cellules endothéliales. Un fibroélastome papillaire implanté sur les valves aortiques peut provoquer une obstruction intermittente d'un ostium coronaire, responsable de crises d'angor ou de mort subite. Des complications emboliques sont également possibles, soit par fragmentation tumorale, soit par détachement de formations cruoriques de la surface de la tumeur [61]. Le diagnostic, fait par l'échocardiographie (Fig. 7), n'est pas toujours facile et passe par l'élimination d'une possible végétation dans le cadre d'une endocardite. Leur diagnostic est difficile en scanner et IRM en raison de leur taille et de leur caractère mobile.

De part son potentiel embolique, un traitement chirurgical doit être envisagé pour tout fibroélastome papillaire symptomatique (Fig. 8).

Rhabdomyome

Il s'agit d'une tumeur de l'enfant très rarement rencontrée après l'âge de 15 ans [62-65]. Du fait du développement de l'échographie, le diagnostic est de plus en plus souvent réalisé in utero. Le rhabdomyome représente à lui seul les trois quarts des tumeurs cardiaques à révélation néonatale. Dans plus de la moitié des cas, il entre dans le cadre d'une phacomatose : la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Anatomopathologie

La présentation macroscopique habituelle est une rhabdomyomatose à nodules multiples, apparaissant en coupe comme des masses arrondies, bien délimitées mais non encapsulées. Les nodules sont situés dans la paroi ventriculaire, faisant parfois saillie sous l'épicarde ou l'endocarde avec une fréquence égale pour les deux ventricules. De petits nodules endocardiques polypoïdes peuvent également se rencontrer et être responsables d'obstruction orificielle. L'analyse microscopique montre des cellules caractéristiques, dites « cellules araignées », dont l'aspect est celui de vastes cellules vacuolées, riches en glycogène et dépourvues d'activité mitotique.

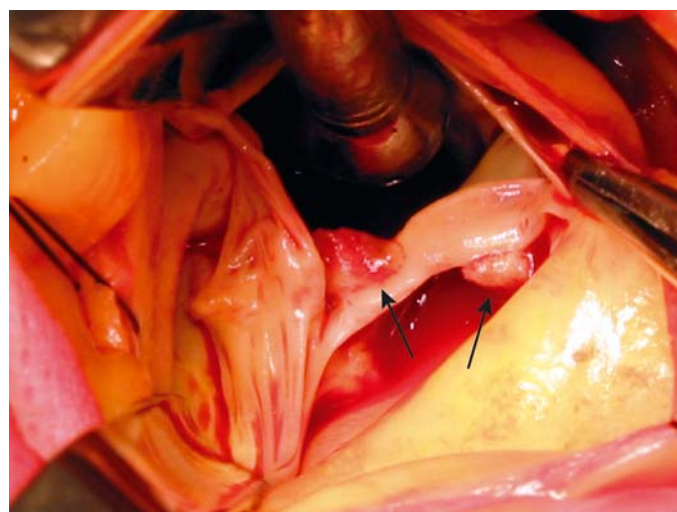


Figure 8. Vue chirurgicale d'un fibroélastome papillaire de la valve aortique (flèches).



Figure 9. Rhabdomyome en échocardiographie bidimensionnelle apparaissant sous forme d'un nodule hyperéchogène situé dans la paroi ventriculaire droite et faisant protrusion dans la cavité ventriculaire droite.

Clinique

Le rhabdomyome peut être asymptomatique, il faut donc le dépister chez les enfants atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville, où sa fréquence atteint 30 %. Le syndrome obstructif est le mode de révélation le plus habituel. Les troubles du rythme ou de la conduction sont également très fréquents et se rencontrent à tout âge, alors que l'asystolie semble l'apanage du nouveau-né. Plusieurs malformations associées peuvent être observées, cardiaques (communication interauriculaire ou interventriculaire, ostium secundum, transposition des gros vaisseaux, etc.) ou extracardiaques (hamartomes multiples, lésions osseuses, endocriniennes, digestives, etc.). Différents signes de sclérose tubéreuse de Bourneville peuvent compléter le tableau clinique.

Diagnostic

L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic. Elle met en évidence des nodules hyperéchogènes et homogènes dans les parois ventriculaires (Fig. 9) ou septales, faisant parfois protrusion dans les cavités cardiaques. L'IRM semble intéressante en cas de doute diagnostique, permettant de délimiter précisément les nodules, leur taille, leur nombre et leurs rapports anatomiques [66]. Les nodules apparaissent d'intensité légèrement

supérieure à celle du myocarde en écho de spin (T1 ou T2) et en hyposignal en écho de gradient [67-70]. Si l'IRM semble moins performante que l'échocardiographie pour détecter les tumeurs de petite taille, l'injection de gadolinium entraîne un net réhaussement de l'intensité du signal au sein de la tumeur. Le scanner montre une masse intracardiaque hypodense après l'injection du produit de contraste [37].

Traitement

Les rhabdomyomes ont un pouvoir de régression spontanée, voire d'involution totale, justifiant une simple surveillance échographique régulière en l'absence de symptomatologie. En revanche, le pronostic des formes symptomatiques sévères (syndrome obstructif, troubles du rythme graves) est sombre, ce qui conduit à proposer un traitement chirurgical rapide.

Fibrome [71]

Deuxième tumeur de l'enfant en fréquence, le fibrome est rarement diagnostiqué à l'âge adulte.

Anatomopathologie

Tumeur ferme, blanchâtre, bien circonscrite mais non encapsulée, le fibrome est constitué de fibroblastes matures dans un stroma riche en fibres collagènes. Il est très peu vascularisé et contient des zones nécrotico-hémorragiques très souvent calcifiées.

Présentation clinique

Les signes cliniques n'ont aucune spécificité et sont secondaires à une obstruction valvulaire, une insuffisance cardiaque en rapport avec une atteinte directe de la contraction myocardique, une réduction du volume intracavitaire ou une dysfonction valvulaire. Des troubles du rythme ventriculaire récidivants sont fréquemment rencontrés, la mort subite apparaissant comme un mode de révélation non exceptionnel de la maladie.

Diagnostic

Le cliché thoracique peut montrer une cardiomégalie avec déformation du bord gauche et des calcifications évolutives sur des examens successifs. Des anomalies électriques variées sont décrites : aspects de surcharge ventriculaire gauche, d'ischémie ou de nécrose myocardique, troubles du rythme ventriculaire ou anomalies de conduction. L'échocardiographie met en évidence une masse nodulaire unique, hyperéchogène, bien délimitée, enchâssée dans la paroi myocardique. Les localisations habituelles sont principalement le septum interventriculaire et les parois libres ventriculaires gauches. Beaucoup plus rarement, le fibrome est intracavitaire, et exceptionnellement polypoïde. Dans certains cas, les fibromes ont une échogénicité voisine du myocarde normal et c'est l'IRM qui permet le diagnostic. En T1, le fibrome apparaît avec un signal intermédiaire peu différent du myocarde normal, parfois plus intense. Sur les images pondérées en T2, la masse tumorale est en hyposignal et se différencie ainsi plus facilement du myocarde normal [70]. L'injection de gadolinium permet un réhaussement du signal tumoral, ce qui augmente la sensibilité de l'IRM et permet de réaliser un bilan d'extension plus précis [32]. Au scanner, le tissu fibreux dense apparaît comme une zone hypodense homogène. Bien que les calcifications contribuent à l'atténuation hétérogène au scanner, aucune hypothèse satisfaisante concernant la vascularisation n'explique la variabilité de la densité au scanner ou l'intensité du signal en IRM.

Traitement

Le pronostic spontané du fibrome est sombre, dominé par le risque de mort subite ou d'insuffisance cardiaque. C'est pourquoi l'exérèse chirurgicale précoce s'impose. L'énucléation de la

tumeur est parfois très difficile, voire impossible de par sa situation. Certaines équipes ont réalisé, avec succès des transplantations cardiaques pour des tumeurs inextirpables. Une fois passée la période opératoire, grevée d'une mortalité d'environ 30 %, le pronostic est bon.

Autres tumeurs cardiaques bénignes

Hémangiome

L'hémangiome est une tumeur très rare dont la localisation peut-être intramurale et souvent bien délimitée, sous-endocardique et polypoïde ou sessile, ou péricardique et souvent mal limitée. Le plus souvent isolé, l'hémangiome cardiaque peut s'associer à des hémangiomes cutanés, hépatiques ou à un syndrome de Kasabach-Merrit (hémangiomes multiples, thrombopénie et troubles de la coagulation). Les signes cliniques sont très variables et associent une obstruction de la chambre de chasse, des troubles de la conduction, une syncope, des troubles du rythme supraventriculaire, une insuffisance cardiaque droite, un épanchement péricardique, voire une mort subite. L'échocardiographie met en évidence une tumeur sans aucun signe spécifique. Le scanner, et surtout l'IRM avec injection de gadolinium, permettent de préciser la localisation, la nature vasculaire et les rapports anatomiques de la tumeur. En IRM, l'hémangiome apparaît en hypersignal sur les images pondérées en T1 et en T2 du fait de la présence d'un flux sanguin ralenti. L'injection de gadolinium entraîne un net réhaussement de l'intensité du signal, confirmant la nature vasculaire de la tumeur [72, 73]. Les hémangiomes cardiaques apparaissent d'une densité hétérogène au scanner sans injection de contraste et hyperdenses suivant l'injection. Seule la coronarographie permet cependant d'affirmer la nature vasculaire de la tumeur. Son évolution naturelle est imprévisible, c'est pourquoi, lorsque l'extension de la tumeur rend son exérèse hasardeuse, l'intervention ne doit avoir lieu qu'en cas d'absolue nécessité.

Mésothéliome tawarien

Cette exceptionnelle tumeur de petite taille, généralement inférieure à 10 mm, est localisée au niveau du nœud auriculo-ventriculaire. Le diagnostic est autopsique par examen histologique du nœud de Tawara. Tumeur redoutable par sa localisation, elle peut être à l'origine de blocs auriculoventriculaires complets et de morts subites.

Tératome intrapéricardique

Cette tumeur du nouveau-né est constituée par une disposition anarchique de tissus dérivés des trois feuillets embryonnaires. Elle est typiquement responsable d'un tableau de détresse cardiorespiratoire par tamponnade chez un nouveau-né de quelques mois. La tamponnade est liée à la constitution progressive d'un volumineux épanchement péricardique exsudatif. La radiographie thoracique montre une impressionnante cardiomégalie. L'échocardiographie met en évidence, au sein d'un volumineux épanchement péricardique circonferentiel, une tumeur polykystique appendue à la racine du pédicule aortique. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale, précédée d'une ponction péricardique évacuatrice dans les formes les plus graves. Le scanner et l'IRM préopératoires révèlent des zones hétérogènes, multikystiques avec des calcifications, en faveur d'un tératome plutôt qu'un mésothéliome et définissent le rapport aux structures avoisinantes [74].

Autres tumeurs bénignes exceptionnelles

Ces tumeurs exceptionnelles rassemblent les localisations cardiaques ou péricardiques de tissu ectopique (thyroïde, phéochromocytome, etc.), les kystes bronchogéniques à localisation péricardique, les tumeurs parasitaires (kystes hydatiques), mycotiques (aspergillomes, etc.). Les hamartomes cardiaques représentent un des modes de révélation les plus précoces de la sclérose tubéreuse de Bourneville (Fig. 10).

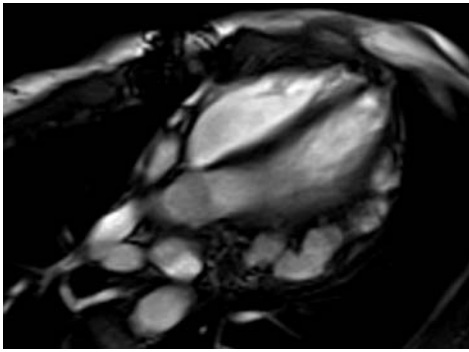


Figure 10. Hamartome péricardique en IRM coupe transversale. Ciné-IRM (séquence de précession libre).

■ Tumeurs cardiopéricardiques malignes primitives ^[75]

Ces tumeurs rares sont essentiellement sarcomateuses, à type d'angiosarcome et de rhabdomyosarcome pour les plus fréquentes, plus rarement il s'agit de fibrosarcomes, de léiomyosarcomes, de liposarcomes et de chondrosarcomes. Le lymphome primitif cardiaque, le mésothéliome péricardique et le tératome malin intrapéricardique sont des tumeurs exceptionnelles.

Sarcomes ^[76]

Les formes cliniques dépendent principalement de la localisation de la tumeur et de son extension intracavitaire. Les signes alertant l'attention sont habituellement une insuffisance cardiaque progressive inexpliquée, surtout à prédominance droite, des douleurs thoraciques, des signes d'épanchement péricardique ou de tamponnade, des signes d'obstruction cave, des troubles du rythme et de la conduction. Dans les formes avec métastases, l'atteinte de l'état général oriente parfois vers une pathologie néoplasique.

L'ETT, et surtout l'ETO, permettent généralement de révéler l'existence d'une tumeur, d'un épanchement péricardique et parfois d'apporter des arguments en faveur du caractère malin de ces anomalies : tumeur envahissant la veine cave, infiltration des trois tuniques du cœur, envahissement de plusieurs cavités. L'aspect typique en IRM est celui d'une masse hétérogène et infiltrante. Cet examen ne permet pas d'affirmer le diagnostic histologique de la tumeur, ni son caractère primitif ou secondaire, mais constitue l'examen le plus performant pour préciser ses limites et son extension aux structures voisines. L'exérèse chirurgicale est justifiée par la nécessité d'une histologie précise et par la possibilité d'une exérèse, au mieux complète, des lésions macroscopiques. Le traitement adjuvant est mal codifié, beaucoup d'équipes proposant une chimiothérapie associée à une radiothérapie qui, dans le meilleur des cas, permettent une rémission de quelques mois.

Angiosarcome ^[77]

L'angiosarcome représente la tumeur maligne cardiaque primitive la plus fréquente, atteignant trois hommes pour une femme entre 20 et 50 ans (âge moyen 37 ans). Révélé le plus souvent par des signes d'insuffisance cardiaque droite par envahissement des veines caves ou par des signes d'épanchement péricardique, l'angiosarcome est préférentiellement localisé dans l'oreillette droite (60 % des cas) et le péricarde (20 % des cas) ^[78], parfois dans l'oreillette gauche. L'angiosarcome peut être infiltrant ou se présenter comme une masse polypoïde ou sessile de l'oreillette droite, d'aspect hétérogène et hyperéchogène, conduisant parfois à un diagnostic erroné de myxome avant l'examen anatomopathologique. L'aspect caractéristique en IRM ^[79, 80] est celui d'une masse sessile de

l'oreillette droite, hétérogène, associant des plages d'hypo- et d'hypersignaux en T1 et en T2, formant une image « en chou-fleur » quasi pathognomonique ^[81]. L'injection de gadolinium entraîne un fort réhaussement du signal, proportionnel au degré de vascularisation de la tumeur. L'IRM étudie précisément l'extension de la tumeur au péricarde et au médiastin. Le scanner sans injection révèle une masse nodulaire hypodense avec un réhaussement inhomogène suivant l'injection du produit de contraste ^[82, 83].

Chez un patient sur deux, il existe une dissémination métastatique au moment du diagnostic, les poumons et le foie étant les sites de prédilection. La survie moyenne est de 6 mois après le diagnostic.

Rhabdomyosarcome

Bien qu'il s'agisse principalement d'une tumeur de l'adulte, le rhabdomyosarcome se rencontre à tous les âges, avec une fréquence égale dans les deux sexes. Il est souvent multiple, infiltrant, avec un envahissement du péricarde et un syndrome obstructif. Il peut également mimer un myxome dans les formes avec développement intracavitaire. En IRM, le rhabdomyosarcome apparaît en signal intermédiaire similaire au myocarde avoisinant, en images pondérées T1. L'injection du gadolinium permet un réhaussement du signal de la lésion ^[84-86].

Le scanner montre une masse hypodense intracavitaire ayant des bords lisses ou irréguliers, avec réhaussement suivant l'injection du produit de contraste. Temps important de l'imagerie, l'extension extracardiacque peut être analysée par l'une ou l'autre de ces techniques.

Liposarcome

Tumeur exceptionnelle, il faut prendre garde à ne pas la confondre avec un lipome. L'IRM met en évidence une masse grasseuse auriculaire droite ou gauche qui, contrairement au lipome, est hétérogène et infiltrante ^[87].

Mésothéliome péricardique ^[88, 89]

Beaucoup plus rare que le mésothéliome pleural, il survient vers 60 ans. Son lien avec l'exposition à l'amiante est encore discuté. Il se manifeste par un épanchement péricardique douloureux, fréquemment compliqué d'une tamponnade et très souvent associé à une localisation pleurale. L'IRM peut visualiser un épaississement du péricarde d'aspect nodulaire associé à un épanchement péricardique et permet un bilan précis de l'extension locorégionale. Cependant, IRM et scanner révèlent des images aspécifiques, difficiles à différencier d'un épanchement péricardique localisé, d'une péricardite constrictive ou d'une métastase péricardique. Le diagnostic repose sur l'analyse des biopsies péricardiques. La radiothérapie et la chimiothérapie étant inefficaces, l'évolution se fait rapidement vers un envahissement locorégional et le décès du patient.

Lymphome primitif cardiaque

L'atteinte myocardique primitive des lymphomes est exceptionnelle. Quelques cas ont été décrits chez des patients sidéens. La tumeur forme habituellement une masse polypoïde envahissant le myocarde et le péricarde, avec une prédilection pour les cavités droites. En IRM, les localisations cardiaques des lymphomes apparaissent soit iso-intenses, soit en hyposignal par rapport au myocarde. Après injection de gadolinium, la tumeur prend un aspect hétérogène avec un réhaussement du signal moins important au centre de la tumeur, siège de nécrose. Des rémissions complètes et prolongées sont décrites après chimiothérapie et radiothérapie associées ^[90, 91].

■ Tumeurs cardiopéricardiques secondaires

Les localisations malignes secondaires sont 20 à 40 fois plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives. Leur fréquence



Figure 11. Métastase d'un adénocarcinome bronchique au niveau de la petite valve mitrale en échocardiographie transœsophagienne en coupe transverse.

varie de 1,5 % à 21,3 %. La découverte de métastases cardiaques se fait habituellement à un stade évolué de la maladie, associée à d'autres localisations métastatiques. Les formes révélatrices d'un cancer sont donc assez rares. Certains cancers présentent un fort potentiel métastatique cardiaque, mais sont rares (mélanomes malins, tumeurs germinales, thymomes). D'autres ont un potentiel métastatique cardiaque plus faible, mais représentent une part importante des étiologies de part leur fréquence élevée (cancers du poumon, du sein, lymphomes, leucémies, etc.). Enfin, dans certains cancers, le mode de dissémination se fait essentiellement par voie veineuse (rein, foie, poumon) [92, 93].

Signes cliniques

En dehors de la fréquente atteinte de l'état général liée à la présence d'une tumeur maligne, un bon nombre de métastases cardiaques, même volumineuses, restent totalement asymptomatiques et ne sont découvertes qu'à l'autopsie. Les symptômes les plus souvent retrouvés sont en rapport avec une atteinte péricardique, avec un tableau de péricardite liquidienne aiguë, de tamponnade et, plus rarement, de péricardite sèche ou d'adiastolie en rapport avec une infiltration diffuse du péricarde [94]. L'altération de la fonction contractile par infiltration myocardique peut être responsable de signes d'insuffisance cardiaque. Un syndrome obstructif n'est pas exceptionnel, incluant les syndromes caves supérieur et inférieur, ainsi que les tableaux d'obstruction valvulaire. Les troubles du rythme supraventriculaire sont fréquents, sans qu'il soit toujours facile de faire le lien avec la localisation tumorale. Quelques cas de tachycardies ventriculaires révélatrices d'une métastase sont décrits [95]. Enfin, un bloc auriculoventriculaire syncopal peut se rencontrer.

Examens complémentaires

Outre l'épanchement péricardique, la radiographie thoracique peut parfois mettre en évidence une cardiomégalie ou des images de métastases pulmonaires. Les modifications électrocardiographiques ne sont pas spécifiques, allant de troubles minimes de la repolarisation à un tracé mimant une nécrose myocardique aiguë. Seule une alternance électrique oriente fortement le diagnostic vers un épanchement péricardique néoplasique [96].

L'échocardiographie permet le diagnostic d'épanchement péricardique, la visualisation de masses péricardiques arrondies et sessiles ou, au contraire, oblongues, la mise en évidence de masses intracavitaires (Fig. 11), dont le caractère

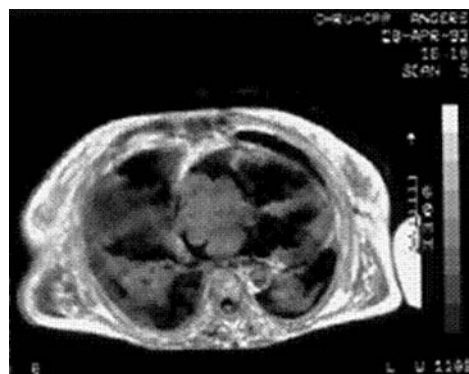


Figure 12. Métastase d'un adénocarcinome bronchique située au niveau du septum interauriculaire et prolabant dans les deux oreillettes en IRM (coupe transverse en écho de spin).

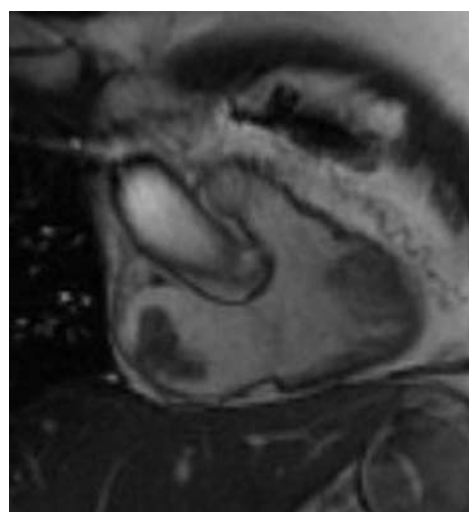


Figure 13. Métastase d'un adénocarcinome mammaire au niveau de l'oreillette droite en IRM (coupe coronale en ciné-IRM, séquence de précession libre).

malin est suspecté en cas d'envahissement de la veine cave inférieure ou d'infiltration pariétale [97, 98].

Si l'IRM ne permet pas d'affirmer la malignité d'une tumeur, certains critères sont très suspects (Fig. 12, 13) : une masse nodulaire mal circonscrite, une masse intracavitaires mobile, polylobée avec un hypersignal en T1, un syndrome tumoral extracardiaque comprimant les cavités cardiaques, un envahissement de la veine cave inférieure. Parfois, seul un hypersignal en T1, sans tumeur individualisée, associé à un épaississement localisé de la paroi myocardique, doit évoquer le diagnostic. L'injection de gadolinium permet, en réhaussant le signal tumoral, une meilleure visualisation de la tumeur et de son extension.

L'analyse cytologique du liquide de ponction péricardique permet parfois de révéler la présence de cellules néoplasiques.

Principes thérapeutiques

Au stade de localisation cardiaque secondaire, le traitement est le plus souvent palliatif [98]. Une tamponnade doit être traitée en urgence par ponction péricardique ou drainage chirurgical. La chirurgie est préférable pour obtenir un diagnostic anatomopathologique à partir de biopsies péricardiques et lors de récidives pour créer une fenêtre pleuropéricardique. La polychimiothérapie, parfois combinée à la radiothérapie, permet d'obtenir des rémissions de quelques mois pour certaines tumeurs. La place de l'exérèse chirurgicale est extrêmement réduite et semble surtout intéressante en présence d'une



Figure 14. Thrombus de l'auricule gauche d'aspect typique en échocardiographie transœsophagienne en coupe transverse, associé à un contraste spontané dans l'oreillette gauche.

métastase cardiaque survenant à distance du cancer primitif initialement contrôlé et essentiellement lorsque la tumeur provoque un obstacle à la circulation intrathoracique. Cependant, dans la plupart des cas, l'envahissement diffus rend l'exérèse impossible.

“ Point fort

Tumeurs cardiopéricardiques secondaires

- Les localisations malignes secondaires sont 20 à 40 fois plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives
- La découverte de métastases cardiaques se fait habituellement à un stade évolué de la maladie, associée à d'autres localisations métastatiques

■ Stratégie diagnostique

Plusieurs situations sont à envisager :

- l'ETT évoque un myxome de l'oreillette gauche typique, confirmé par l'ETO. Le patient peut être confié au chirurgien sur les seules données échocardiographiques ;
- pour les tumeurs de l'oreillette gauche qui ne sont pas évocatrices d'un myxome et pour les tumeurs des autres cavités et du péricarde, l'IRM est alors indispensable. Compte tenu de son excellente résolution spatiale et de la possibilité de multiplier les incidences de coupes, l'IRM permet un diagnostic anatomique très fin en précisant la taille, l'implantation ou les rapports anatomiques du processus tumoral ;
- l'IRM permet dans un premier temps, de par sa plus grande spécificité, d'éliminer un certain nombre de faux positifs de l'échocardiographie : au niveau de l'oreillette droite un réseau de Chiari particulièrement développé, une hypertrophie de la crista terminalis, une valvule de Thénésius ou d'Eustachi [99, 100] ; au niveau du ventricule droit, une bandelette modératrice ; au niveau du ventricule gauche, des muscles papillaires hypertrophiés ; un anévrysme ou une hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire, etc. Si l'échocardiographie reste l'examen incontournable pour assurer le diagnostic de thrombus intracavitaire (Fig. 14, 15), un certain nombre de faux positifs ont été rapportés dans la littérature, allant jusqu'à 28 % dans le ventricule gauche [101, 102] et 59 % dans



Figure 15. Thrombus situé au niveau de la face latérale de l'oreillette gauche en échocardiographie transœsophagienne d'aspect stratifié, difficile à différencier d'un myxome de l'oreille gauche sur le plan morphologique, mais cette masse ne s'implante pas sur le septum interauriculaire.

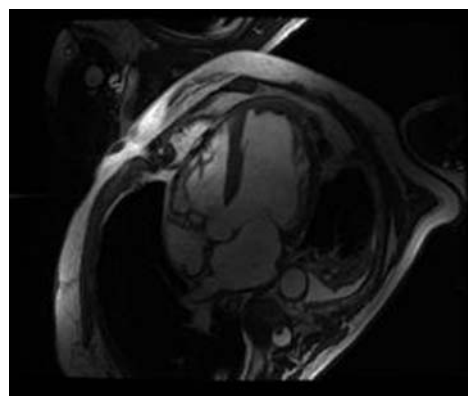


Figure 16. Thrombus au niveau apical du ventricule gauche en IRM (coupe transversale cinq cavités en ciné-IRM, séquence de précession libre).

l'oreillette gauche. Même si ces chiffres paraissent extrêmes, l'IRM peut, dans ces situations, aider au diagnostic, principalement au niveau du ventricule gauche. Un thrombus apparaît en hypersignal sur les images pondérées en T1 et en T2 s'il est frais, en hyposignal une fois organisé [103]. Il est parfois difficile de différencier un thrombus d'un hypersignal émis par du sang stagnant dans la cavité. Les séquences de ciné-IRM permettent de faire le diagnostic [104]. Une autre approche consiste à injecter du gadolinium, qui ne réhausse habituellement pas le signal du thrombus. L'évolution sous traitement anticoagulant confirme de toute façon le diagnostic (Fig. 16). Par ailleurs, l'IRM joue un rôle primordial dans le diagnostic différentiel des tumeurs cardiopéricardiques (Fig. 17) ;

- la tumeur étant affirmée, l'IRM précise son extension cavitaire, myocardique et péricardique, voire médiastinale. L'IRM peut ainsi juger de la possibilité d'une éventuelle réparation chirurgicale. Si l'IRM permet le plus souvent d'affirmer le diagnostic de lipome, son apport en termes de caractérisation tissulaire reste par ailleurs limité au fibrome et au kyste péricardique. La nature maligne d'une tumeur ne peut être affirmée par l'IRM, bien que celle-ci fournisse des arguments de forte suspicion : infiltration tumorale, épanchement péricardique hémorragique, signal hétérogène après injection de gadolinium.

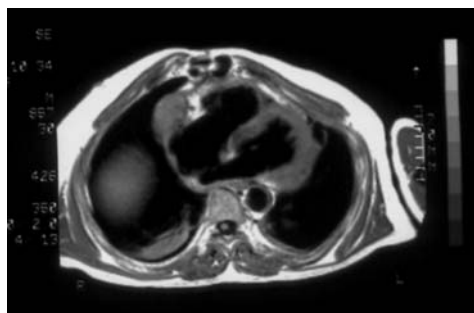


Figure 17. Épanchement péricardique cloisonné en regard de l'oreillette droite dans les suites opératoires d'une chirurgie cardiaque en IRM (coupe transversale quatre cavités, écho de spin, pondérées en T1).

“ Point fort

Imagerie des tumeurs cardiaques

- À l'exception du myxome typique, l'IRM est l'examen à demander pour l'exploration des tumeurs cardio-péricardiques.

- Les signes IRM évocateurs de malignité sont les suivants :

- masse nodulaire mal circonscrite, envahissante ;
- masse intracavitaire mobile, polylobée avec un hypersignal en T1 ;
- syndrome tumoral extracardiaque comprimant les cavités cardiaques ;
- envahissement de la veine cave inférieure.

- En cas de non-disponibilité ou de contre-indication de l'IRM, le scanner permet de progresser dans le diagnostic étiologique et topographique de la tumeur.



Références

- [1] McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of cardiovascular system. In: Hartmann MH, Cowan WR, editors. *Atlas of tumor pathology. Second series, Fascicle 15*. Washington: Armed forces institute of pathology; 1978.
- [2] Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;**77**:107.
- [3] Abraham KP, Reddy V, Gattuso P. Neoplasms metastatic to the heart: Review of 3314 consecutive autopsies. *Am J Cardiovasc Pathol* 1990; **3**:195-8.
- [4] Fossati F, Tribouilloy C, Leborgne L, Boey S, Mirode A, Choquet D, et al. Apport de l'échocardiographie transœsophagienne dans le diagnostic des masses intra et paracardiaques. *Arch Mal Cœur* 1993;**86**: 331-8.
- [5] Brown JJ, Barakos JA, Higgins CB. Magnetic resonance imaging of cardiac and paracardiac masses. *J Thorac Imaging* 1989;**4**:58-64.
- [6] Freedberg RS, Kronzon I, Rumanick WM, Liebeskind D. The contribution of magnetic resonance imaging to the evaluation of intracardiac tumors diagnosed by echocardiography. *Circulation* 1988;**77**:96-103.
- [7] Vanzetto G, Wolf JE. Résonance magnétique nucléaire en cardiologie. Nanterre. Masses cardiaques anormales : thrombus, tumeurs. *Medicorama* 1997(n°309):71-83.
- [8] Allard MF, Taylor GP, Wilson JE, McManus BM. Primary cardiac tumors. In: Golhaber SZ, Braunwald E, editors. *Cardiopulmonary disease and cardiac tumors. Atlas of Heart Diseases*. 1995. p. 15.1-15.22.
- [9] Chan HSL, Sonley MJ, Moes CA, Danewam A, Smith CR, Martin DJ. Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium, and great vessels. A report of 75 cases and review of literature. *Cancer* 1985;**56**:825-36.
- [10] Fyke 3rd FE, Seqard JB, Edwards WD, Miller FA Jr, Reeder GS, Schattenberg TT, et al. Primary cardiac tumors: Experience with 30 consecutive patients since the introduction of two dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985;**5**:1465-73.
- [11] Roberts WC, Glancy DL, De Vita VT. Heart in malignant lymphoma. A study of 196 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1968;**22**:85.
- [12] Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma: a serie of 112 consecutive cases. *Medicine* 2001;**80**: 159-72.
- [13] McCarthy PM, Piehler JM, Shaff HV, Pluth JR, Orszulak TA, Vidaillet HJ, et al. The signifiacnce of multiple recurrent, and complex cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;**91**:389-96.
- [14] Reynen K. Cardiac Myxomas. Review articles. *N Engl J Med* 1995; **333**:1610-7.
- [15] Glock Y, Herreros J, Areas R, Massabau R, Saidi M, Puel L. Le myxome cardiaque : diagnostic, traitement et devenir tardif (à propos d'une série de 15 cas). *Coeur* 1985;**15**:253-62.
- [16] Loire R. Les tumeurs du cœur : aspect anatomiques. *Ann Radiol (Paris)* 1978;**21**:316-20.
- [17] Bukley BH, Hutchins GH. Atrial myxomas: a fifty year review. *Am Heart J* 1979;**97**:639-43.
- [18] Jacot Des Combes E, Beyeler Y. Myxome cardiaque : étude ultrastructurale et immuno-histochimique de 2 cas. *Ann Pathol* 1982; **2**:223-8.
- [19] Pavin D, Langanay T, de Place C, Turlin B, Le Breton H, Pony JC. Myxome de la valve tricuspide. A propos d'un cas. *Arch Mal Cœur* 1993;**86**:929-33.
- [20] Fang BR, Chiang CW, Hung JS, Lee YS, Chang CS. Cardiac myxoma. Clinical experience in 24 patients. *Int J Cardiol* 1990;**29**:335-41.
- [21] Lonnie C, Edwards III, Louie EK. Transthoracic and transesophageal echocardiography for the evaluation of cardiac tumors, thrombi and valvular vegetations. *Am J Card Imaging* 1994;**8**:45-58.
- [22] Maillat-Vioud C, Bertrand B, Tribouilloy C, Messner-Pellenc P, Cohen A, Dobsak P, et al. Apport de l'échocardiographie transœsophagienne au cours des tumeurs cardiaques et paracardiaques. Étude multicentrique. *Arch Mal Cœur* 1995;**88**:1307-13.
- [23] Pavlides G, Hauser A, Stewart J, O'Neill W, Timmis G. Contribution of transesophageal echocardiography to patient diagnosis and treatment: a prospective analysis. *Am Heart J* 1990;**120**:910-4.
- [24] Reeder G, Khandheria B, Seward J, Tajik A. Transesophageal echocardiography and cardiac masses. *Mayo Clin Proc* 1991;**66**: 1101-9.
- [25] Roudaut R, Barbeau P, Leherissier A, Durandet P, Gosse P, Dallochio M. Diagnostic des échos anormaux intra-auriculaires. Apport de l'échocardiographie transœsophagienne. *Arch Mal Cœur* 1992;**85**:25-31.
- [26] Agricola E, Oppizzi M, Melisurgo G, Margonato A. Transesophageal echocardiography: a complementary view of the heart. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2004;**2**:61-75.
- [27] Conces DJ, Vix VA, Klatte EC. Gated MR imaging of left atrial myxomas. *Radiology* 1986;**156**:445-7.
- [28] Ehre P, Perinetti M, Revel D. Imagerie non invasive des tumeurs du cœur. *Feuilles Radiol* 1995;**35**:412-33.
- [29] Gomes AS, Lois JF, Child JS, Brown K, Batra P. Cardiac tumors and thrombus: evaluation with MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1987; **149**:895-9.
- [30] Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak LJ, Tajik AJ. Cardiac masses. Assessment by MRI. *AJR Am J Roentgenol* 1989;**152**:469-73.
- [31] Pflugfelder PW, Wisenberg G, Boughner DR. Detection of atrial myxoma by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1985;**55**: 242-3.
- [32] Seino Y, Ikeda U, Shimada K. Increased expression of interleukin 6 mRNA in cardiac myxomas. *Br Heart J* 1993;**69**:565-7.
- [33] Roos A, Weijers E, Duinen S, Wall EE. Calcified right atrial myxoma demonstrated by MRI. *Chest* 1989;**95**:478-9.
- [34] Go RT, O'Donnell DA, Underwood DA, Feiglin DH, Salcedo EE, Pantaja M, et al. Comparison of gated cardiac MRI and 2D Echo of intracardiac neoplasia. *AJR Am J Roentgenol* 1985;**145**:21-5.
- [35] Shaff HV, Lie JT, Giuliani ER. Tumors of the heart. In: *Mayo clinic. Practice of cardiology*. (3rd ed). 2006. p. 1674-93.
- [36] Funari M, Fujita N, Peck WW, Higgins CB. Cardiac tumors: assessment with Gd DTPA enhanced MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1991; **14**:953-9.